

Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJK)

Inhalt

1.) Infektiosität von Gewebe bei Patienten mit CJK:	2
2.) Risikoanalyse	3
2.1) Risikogruppe (I-V)	3
2.2) Risikoeingriffe (a-d)	3
3.) Risikomanagement	4
3.1.) Grundsätzliche Maßnahmen für Risikoeingriffe a-c und Personen der Risikogruppe VI bei der Aufbereitung von kritischen Medizinprodukten zur Minimierung der Übertragung von CJK:	4
3.2.) Prionenspezifische Schutzmaßnahmen	6
4.) Einsatz von nicht thermosterilisierbaren flexiblen Fiberoendoskopen	9
5.) Anhänge	11

Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJK) des Menschen gehört zur Gruppe der transmissiblen, spongiformen Enzephalopathien (TSE) die bei Mensch und Tier vorkommen und durch Degeneration von Nervenzellen im Zentralnervensystem 2 Monate bis 2 Jahre nach Krankheitsbeginn zum Tode führen.

Charakteristisch ist die Aggregation eines Proteins der Nervenzellmembran, des Prionproteins. Das aggregierte Protein wird nur im Verlauf der Erkrankung gebildet und unterscheidet sich von der normalen Form durch einen hohen Anteil an β -Faltblatt-Strukturen und Proteinaseresistenz.

Prionenerkrankungen beim Menschen können auf folgenden Wegen auftreten:

- Sporadisch/sCJK (~ 1/1.000.000)
- Erblich/familiär/fCJK
- Akquiriert (nach Verabreichung von humanen Hypophysenhormonen, Dura mater und Cornea-Transplantaten)
- Variante/vCJK (durch Übertragung des BSE-Erregers auf den Menschen)

Die vCJK manifestiert sich unter einem anderen klinischen Bild als die sporadischen Formen der CJK. Sie betrifft jüngere Altersgruppen und weist Prionen neben dem ZNS auch in anderen Geweben und Organen (Lymphknoten, Milz, Tonsillen, Appendix, ...) auf.

(Nähere Erörterungen siehe Anhang 2)

1. Infektiosität von Gewebe bei Patienten mit CJK:

1.1. Infektiosität von Gewebe bei Patienten mit:

- Definitiver sporadischer, genetischer oder iatrogener CJK
- Klinisch wahrscheinlicher sporadischer, genetischer oder iatrogener CJK
- Patienten mit Verdacht auf CJK (ausgenommen vCJK)

Tabelle 1

Infektiosität	Gewebe	Maßnahmen
hoch infektiös	Gehirn, Rückenmark, Hirnnerven, craniale Ganglien, hintere Augenkammer, Hypophyse	Maßnahmen erforderlich (siehe Richtlinien)
mäßig infektiös	Spinale Ganglien, olfaktorisches Epithel	Maßnahmen erforderlich (siehe Richtlinien)
gering oder nicht infektiös	sämtliches andere Gewebe, das nicht angeführt wurde	Keine Maßnahmen erforderlich

1.2. Infektiosität von Gewebe bei Patienten mit:

- Definitiver oder wahrscheinlicher vCJK
- Erhöhtem Risiko für vCJK (Empfänger von Bluttransfusion oder Gewebe von einem Patienten, der später an vCJK erkrankt ist)

Tabelle 2

Infektiosität	Gewebe	Maßnahmen
hoch infektiös	Gehirn, Rückenmark, Hirnnerven, craniale Ganglien, hintere Augenkammer, Hypophyse	Maßnahmen erforderlich (siehe Richtlinien)
mäßig infektiös	Spinale Ganglien, olfaktorisches Epithel, Tonsillen, Appendix, Milz, Thymus, Nebenniere, Lymphknoten und gastrointestinales lymphatisches Gewebe (inkl. Rektum); Blut	Maßnahmen erforderlich (siehe Richtlinien)
gering oder nicht infektiös	sämtliches andere Gewebe, das nicht angeführt wurde	Keine Maßnahmen erforderlich

Eine starke Haftbarkeit von Prionen an metallischen Oberflächen ist bekannt.

In Hinblick auf die besondere Widerstandsfähigkeit von Prionen gegenüber physikalischen und chemischen Einwirkungen gilt es, das Risiko der Übertragung aller Formen von TSE von Person zu Person durch kontaminiertes Instrumentarium zu minimieren.

Dieses Ziel kann durch eine Risikoanalyse sowie ein adaptiertes Risikomanagement erreicht werden (s. auch Tabelle 3 sowie Blatt I und II im Anhang).

2. Risikoanalyse

Bei allen invasiven Eingriffen muss der/die verantwortliche Arzt/Ärztin eine Risikoanalyse bzw. -anamnese vornehmen, um entsprechende präventive Maßnahmen einleiten zu können.

2.1. Risikogruppe (I-V)

- I. Personen, die an der vCJK leiden oder unter Verdacht stehen, daran zu leiden
- II. Personen, die an der CJK leiden oder unter Verdacht stehen, daran zu leiden
- III. (* Personen die mit einem CJK- Patienten verwandt sind (fCJK) (außer es wurde eine genetische Krankheitsform bei den betroffenen Verwandten ausgeschlossen).
- IV. Empfänger von nicht rekombinanten humanen Wachstumshormonen und von Cornea- oder Dura Mater Transplantaten
- V. Patienten mit ungeklärter, fortschreitender Erkrankung des ZNS mit und ohne Demenz.
- VI. Rest der Bevölkerung, d.h. Personen mit nicht erkennbarem oder noch nicht erkennbarem Risiko.

Merke: Verdachts-, Erkrankungs-, und Todesfälle an transmissiblen spongiformen Enzephalopathien sind entsprechend des Epidemiegesetzes [idgF](#) meldepflichtig!

(*Dazu sind sporadische, genetische und iatrogene CJK sowie andere menschliche Krankheitsformen wie Gerstmann- Sträussler-Scheinker-Krankheit und sporadische/familiäre fatale Insomnie, sowie VPSPr und theoretisch auch Kuru, zu rechnen).

2.2. Risikoeingriffe (a-d)

(Klassifizierung anhand des Verteilungsmusters von Prionen im menschlichen Körper s. Tabelle 1 und 2.)

a) chirurgische Eingriffe mit Kontakt zu folgenden Gewebearten:

- Gehirn
- Rückenmark
- Dura mater
- Hirnnerven (gegebenenfalls einschließlich endodontaler Eingriffe)
- Spinal- und craniale Ganglien
- Innenohr
- Hypophyse
- Area olfactoria der Nasenschleimhaut

- hinterer Augenabschnitt
 - Retina;
- b) Lumbalpunktion;**
- c) Cornea-Transplantation und Eingriffe an Cornea-Transplantaten;**
- d) Eingriffe am lymphatischen Gewebe** (wie Tonsillektomie; Splenektomie, Appendektomie, Lymphknotenexstirpation, -biopsie) und **Eingriffe mit Kontakt zu Blut** (jeweils nur bei vCJK relevant)

Tabelle 3. Szenarien für den Einsatz prionenspezifischer Schutzmaßnahmen (Risikogruppen-Risikoeingriffe)

Risikogruppen\Risikoeingriffe	a-c	d
	I	x
II-V	x	

x... Prionenspezifische Schutzmaßnahmen erforderlich

3. Risikomanagement

Basis für die sachgerechte Aufbereitung ist die Risikobewertung der aufzubereitenden Medizinprodukte

- 3.1. Grundsätzliche Maßnahmen bei der Instrumentenaufbereitung zur Vermeidung der Übertragung von (v)CJK
- 3.2. Prionenspezifische Schutzmaßnahmen bei bestimmten Kombinationen von Risikogruppen/Risikoeingriffen

3.1.) Grundsätzliche Maßnahmen für Risikoeingriffe a-c und Personen der Risikogruppe VI bei der Aufbereitung von kritischen Medizinprodukten zur Minimierung der Übertragung von CJK:

Die Abfolge der folgenden, jeweils sachgemäß durchgeführten Verfahrensschritte ist für den Erfolg des Gesamtverfahrens entscheidend!

1. Wenn möglich sollten bei Risikoeingriffen Einmalprodukte zum Einsatz kommen!

Grundsätzlich sollten alle Eingriffe so geplant werden, dass Anzahl und Umfang der für den Eingriff vorgesehenen und in den Eingriffsraum (OP) eingebrachten Medizinprodukte auf das erforderliche Mindestmaß beschränkt ist.
2. Es sind im Sinne des § 93 Medizinproduktegesetz, BGBL. Nr. 657/1996 idgF validierte Aufbereitungsverfahren einzusetzen.
3. Der Vorbehandlung, Vorreinigung und Reinigung vor möglicher Antrocknung bzw. chemischer oder thermischer Proteinfixierung kommt herausragende Bedeutung zu. Die Antrocknung von Gewebe- und Blutresten auf inneren und äußeren Oberflächen von Medizinprodukten ist insbesondere bei Hohlkörpern durch entsprechende Maßnahmen zu

vermeiden. Dazu kann z.B. eine Optimierung von Entsorgungszeiten, sowie eine eventuelle Vorbehandlung am Einsatzort unmittelbar nach Einsatz an PatientInnen (z.B. mit „PreStop“) dienen. Keinesfalls sollte bei invasiven Medizinprodukten vor der Reinigung ein Eiweiß fixierendes Verfahren (z.B. Aldehyde, Alkohole, trockene Hitze > 55°C) zum Einsatz kommen! Chemische (z. B. Aldehyde, Alkohole, Peressigsäure) bzw. thermische Prozesse (z.B. trockene Hitze > 55°C, Trocknung) vor der Reinigung können durch ihre proteinfixierende Wirkung Einfluss auf die Prionwirksamkeit nachfolgender Prozessschritte (z.B. der Sterilisation) haben.

4. Die Aufbereitung hat, sofern nicht die Herstellerangaben dezidiert ein anderes Verfahren vorschreiben, maschinell zu erfolgen, wobei für die Beurteilung von Reinigungsprozessen die jeweils nachgewiesene Reinigungsleistung entscheidend ist (anzustrebender Restproteingehalt < 20 µg/Instrument bei anschließender Sterilisation 134°C/18`).
5. Nach derzeitigem Kenntnisstand ist der Aufbereitung im alkalischen Milieu der Vorzug zu geben, wobei eine Prion-inaktivierende Eigenschaft eines Reinigers am ehesten bei pH-Werten > 10 und einer Einwirkzeit > 10 Minuten bei erhöhten, aber Protein nicht fixierenden Temperaturen (< 55 °C) zu erwarten ist. Entscheidend für die Auslobung einer Prion-inaktivierenden Eigenschaft eines Reinigers sind jedoch entsprechende ausdrückliche Nachweise. Programmablauf, Temperatur und Einwirkzeit sind im Rahmen der Validierung zu optimieren.
6. Bei Medizinprodukten aus Edelstahl sind bei Anwendung alkalischer Reinigungsprozesse in der Regel keine Probleme zu erwarten. Bei Medizinprodukten, die andere Werkstoffe enthalten, sollte die Materialverträglichkeit des Reinigers beim Hersteller erfragt und ein geeignetes Verfahren mit hoher Reinigungsleistung ausgewählt werden. Bei der Aufbereitung von Medizinprodukten kommt daher einer standardisierten und sachgerechten Schlusspülung mit geeignetem Wasser größte Bedeutung zu. Die Entfernung der Alkalität muss im Rahmen der Prozessvalidierung nachgewiesen werden.
7. Für die Aufbereitung von invasiv genutzten Instrumentarien (Medizinprodukte der Risikogruppe „kritisch A, B, C“ nach RKI aus den Bereichen:
 - **Neurochirurgie**
 - **Augenchirurgie (hintere Augenabschnitte)**
 - **Kieferchirurgie**
 - **HNO- Chirurgie**
 - **Zahnheilkunde** (Eingriffe am Endodont oder mit Kontakt zu Nervensubstanz)sind separate Reinigungs- und Desinfektionsgeräte vorzusehen. Die genannten Medizinprodukte sind nach dem optimierten Reinigungs- und Desinfektionsprozess im Dampfsterilisator bei 134°C für 18 Minuten zu sterilisieren.
8. Falls für Risikoeingriffe C) (bei beabsichtigtem oder unbeabsichtigtem Kontakt mit Risikogewebe) kein separates Reinigungs- und Desinfektionsgerät verwendet werden kann, ist das verwendete Instrumentarium isoliert (d.h. ohne zusätzliche Beladung) maschinell zu behandeln. Im Anschluss daran ist ein Leerzyklus am Reinigungs- und Desinfektionsgerät zu durchlaufen. Die Instrumente müssen anschließend bei 134°C für 18 Minuten dampfsterilisiert werden:

9. Falls ein chirurgischer Eingriff aufgrund vorher unvorhersehbarer Umstände zu einem Risikoeingriff erweitert werden musste, sind die unter 4. angeführten Aufbereitungsschritte durchzuführen.
10. Zusätzlich zu den dzt. geltenden Dokumentationsstandards in der Aufbereitung (gem. §93 Medizinproduktegesetz, BGBL. Nr. 657/1996 idgF) sind insbesondere in der Neuro- und Augen Chirurgie sowie der Kiefer- und HNO- Chirurgie und auch bei zahnärztlichen Eingriffen mit Kontakt zu Endodont und Nervensubstanz (bei Risikoeingriffen a und b; in weiterer Folge auch bei Risikoeingriffen der Gruppe c folgende Aufbereitungsprozesse zu dokumentieren, um die Rückverfolgbarkeit des invasiven Instrumentariums zu gewährleisten:
 - Maschinenbezeichnung des RDG
 - Wasch- Chargennummer
 - Jeder Instrumententasse (Set) muss eine Unikatsbezeichnung zugeordnet und diese in der Patientendokumentation festgehalten sein

Auf weitere Punkte ist zu achten:

- Auf entsprechende Verträglichkeit bzw. Beständigkeit hinsichtlich der Aufbereitungsmaßnahmen ist besonders bei invasiven Instrumenten der Neurochirurgie und Augen Chirurgie zu achten.
- Insbesondere bei augenärztlichen Operationen muss ausgeschlossen sein, dass Rückstände der alkalischen Reinigungsmittel zu Komplikationen (z. B. Verätzungen) führen. Bei der Aufbereitung in einem Reinigungs- und Desinfektionsgerät (RDG) muss dementsprechend durch entsprechende Programmführung der Erfolg der Spülung sichergestellt werden, um potenziellen Verätzungen durch Rückstände alkalischer Reinigungsmittel vorzubeugen.
- Außerhalb der Routine verwendete Instrumente sollten entweder Einmalinstrumente sein oder einem Set fix zuordenbar sein um die Rückverfolgbarkeit zu gewährleisten:

Durch die Rückverfolgbarkeit wird im Anlassfall verhindert, dass Patienten und Instrumentarium unnötig einem Risiko zugeordnet werden und Patienten fälschlich über ein Risiko zu informieren sind bzw. Instrumentarium unnötig vernichtet werden muss.

3.2.) Prionenspezifische Schutzmaßnahmen

- Die Indikationsstellung für Eingriffe an Patienten der Risikogruppen I – V ist vor dem Eingriff genau zu prüfen.
- Prionenspezifische Schutzmaßnahmen müssen bei folgenden Kombinationen von Risikogruppen und Risikoeingriffen erfolgen:
- Bei der Risikogruppe I sind diese Maßnahmen bei sämtlichen Risikoeingriffen a-d erforderlich.
- Bei den Risikogruppen II-V sind diese Maßnahmen bei den Risikoeingriffen a-c erforderlich.
- Blut ist nur bei Risikopersonen der Gruppe I als Risikomaterial anzusehen.

Im Fall der Diagnose einer definitiven oder wahrscheinlichen (v)CJK: Verwendung von Einmalartikeln. Diese sind nach Gebrauch einer Verbrennung (ÖNORM S 2104, schwarze Tonne) zuzuführen. Ist die Verwendung von Einmalartikeln nicht möglich, muss das verwendete Instrumentarium, bei welchem eine Kontamination stattgefunden hat bzw. nicht ausgeschlossen werden kann als Verbrennungsabfall (ÖNORM S 2104, schwarze Tonne) entsorgt werden.

Instrumentenaufbereitung (im Verdachtsfall)

Nach Möglichkeit Verwendung von Einmalartikeln.

Ist dies nicht möglich, werden Container und Instrumente ohne weitere Manipulation in einem hierfür definiertem RDG gereinigt und desinfiziert. (Sollte der Container nicht in der hierfür definierten Instrumentenwaschmaschine aufbereitet werden können, ist er mit 1 molarer NaOH/1 Stunde Einwirkzeit zu desinfizieren und anschließend mit Wasser auszuwaschen.)

Anschließend ist eine Leercharge zu fahren und die Instrumente sind bei 134°C/18 Minuten zu autoklavieren. Nach der Reinigung /Sterilisation sind die Instrumente und Container bis zur Klärung der Diagnose zu asservieren

Die Asservierung von Medizinprodukten bis zur Bestätigung oder zum Ausschluss der Diagnose soll an zentraler Stelle in der AEMP erfolgen. Die Verdachtsdiagnose wird durch den zuständigen Arzt auf einem Instrumenten-Begleitschein dokumentiert. Eine Ausfertigung ist den abservierten Instrumenten beizufügen, eine zweite ist in der Krankenakte abzulegen, eine dritte wird dem Krankenhaushygieniker zugeleitet. Das asservierte Produkt muss dauerhaft und eindeutig gekennzeichnet sein.

Bei **Ausschluss** einer (v)CJK kann das betroffene Instrumentarium nach Durchlaufen eines neuerlichen Aufbereitungszyklus wieder verwendet werden.

Bei **Bestätigung** muss das Instrumentarium, bei welchem eine Kontamination stattgefunden hat oder nicht ausgeschlossen werden kann als Verbrennungsabfall (ÖNORM S 2104, schwarze Tonne) entsorgt werden.

Anmerkung:

Medizinprodukte der Risikogruppe B (flexible Gastro- Broncho- und Coloskope jeweils ohne Durchtrennung der Haut – Schleimhautbarriere) sowie Zahnärztliches Instrumentarium, das bei endodontalen Eingriffe nicht mit Nervensubstanz in Kontakt kommt, besitzen-, bei Beachtung der jeweils gültigen Aufbereitungsvorschriften - nach derzeitigem Wissenstand keine Relevanz hinsichtlich des Übertragungsrisikos für CJK. Das Problem fokussiert sich jedoch auf die bei der Endoskopie potentiell als Zubehör eingesetzten kritischen Medizinprodukte (z.B. Biopsiezangen, -schlingen, sofern nicht von Haus aus Einmalzubehör eingesetzt wird). Procedere s. Pkt. 4

ArbeitnehmerInnenschutz

- Bei jedem Risikoeingriff sind routinemäßig flüssigkeitsdichte Schürzen, Masken, doppelte Handschuhe und Schutzbrillen zu tragen sowie Entsorgungseimer für zu verbrennendes Abfallmaterial (ÖNORM S 2104, schwarze Tonne) bereitzustellen. Flüssigkeitsdichte OP-Materialien (OP-Mäntel, Abdecktücher etc.) sind zu verwenden.

Flächen

- Wischdesinfektion potentiell kontaminierter Flächen nach operativen Eingriffen sowie aller kontaminierten Flächen in der Aufbereitungseinheit mit 1 molarer NaOH oder 2,5% NaOCl (Einwirkzeit 1 h / muss eingehalten werden). Nach Ablauf der Einwirkzeit sollte die behandelte Fläche mit Wasser (Trinkwasserqualität) abgespült- und anschließend nach dem Trocknen mit einem Flächendesinfektionsmittel nachgewischt werden.

Maßnahmen nach Exposition

- Bei intakter Haut, ohne penetrierende Wunde, soll die Haut sofort mit 1 M NaOH oder 2,5% NaOCl dekontaminiert werden, gefolgt von ausgiebigen Spülen mit Leitungswasser. Bei penetrierenden Verletzungen ist eine chirurgische Exzision des umgebenden Gewebes in Erwägung zu ziehen. BEACHTEN: NaOCl- Lösungen müssen im Bedarfsfall immer frisch zubereitet werden. Die NaOH- Lösungen sind in verschlossenen Behältern aufzubewahren.

Maßnahmen auf der Station

- Keine besonderen Maßnahmen notwendig. Bei Lumbalpunktionen bzw. Blutabnahmen sind Standardhygienemaßnahmen zur Vermeidung blut- übertragener Erkrankungen ausreichend (Handschuhe, durchstichsichere Behälter...).
- **Keine Isolierung notwendig!**

Maßnahmen in Arbeitsbereichen, die prionenkontaminiertes Material zu diagnostischen Zwecken bearbeiten (z.B. Pathologie, Neuropathologie, Liquorlabor)

- In diesen Arbeitsbereichen, in denen keine Wiederverwendung des Instrumentariums und von Medizinprodukten an Patienten stattfindet, ist eine prionenspezifische Dekontamination bei Risikomaterial der Risikogruppe I-V und Risikoeingriffen a-e, bei Risikogruppe I auch bei Risikomaterial nach Risikoeingriffen f) zulässig:
- Alle Instrumente müssen dabei sofort nach Benützung sorgfältig von groben Verunreinigungen gesäubert und in 1 molarer Natronlauge (1M NaOH) oder 4M GdnSCN eingelegt werden um ein Antrocknen zu verhindern.

Aufbereitung in dieser Reihenfolge:

1. Verbleiben in 1M NaOH oder 4M GdnSCN für zumindest 2x30 min.
2. Gründliche mechanische Reinigung und Spülung, Übertrag in Sterilisationscontainer.
3. Sterilisation mit feuchter Hitze bei 134 Grad Celsius f. 18 min.

NaOCl-Lösungen müssen im Bedarfsfall immer frisch zubereitet werden. Die NaOH-Lösungen sind in verschlossenen Behältern aufzubewahren

Pathologie und Rechtsmedizin

- Eine Verwendung des Leichnams zu Lehrzwecken ist abzulehnen
- Nach Sektion oder bei traumatischen Verletzungen des Leichnams ist dieser in einer verschlossenen Plastikhülle (Body-Bag) an das Bestattungsunternehmen abzugeben.
- Nach der Sektion ist der Leichnam mit 1-2 M NaOH abzuwaschen

Bei CJK- Verdachtssektionen sind folgende Personenschutzmassnahmen vorzunehmen:

- Wasserdichte Schutzkleidung, Schutzbrille mit seitl. Abdeckung, Kopfbedeckung
- Mund- Nasenschutz
- Schnittfeste Handschuhe unter den Schutzhandschuhen
- Vermeidung von Aersol beim Sägen durch Verwendung von Handsägen und Tragen von FFP2 Masken bis zum Ende der Sektion
- Abdecken des Sektionstisches mit Kunststoffolie; Aufnahme von Flüssigkeiten mit Saugfähigem Material und Entsorgung (schwarze Tonne)
- Der Gewebezuschnitt erfolgt auf einem mit Plastikplane und Zellstoff in Sandwichtechnik abgedeckten Tisch; die Gewebeproben werden in den Histologiekapseln für 1 h in konzentrierter Ameisensäure dekontaminiert und anschließend in 4 % Formalin nachfixiert und in Paraffin eingebettet. Die verwendete Formalinlösung ist als infektiös anzusehen und muss als infektiöser Abfall (schwarze Tonne) entsorgt werden.

4. Einsatz von nicht thermosterilisierbaren flexiblen Fiberendoskopen

Risikogruppe I

- Keine Aufbereitung von nicht thermosterilisierbaren flexiblen Fiberendoskopen

Risikogruppe II-V

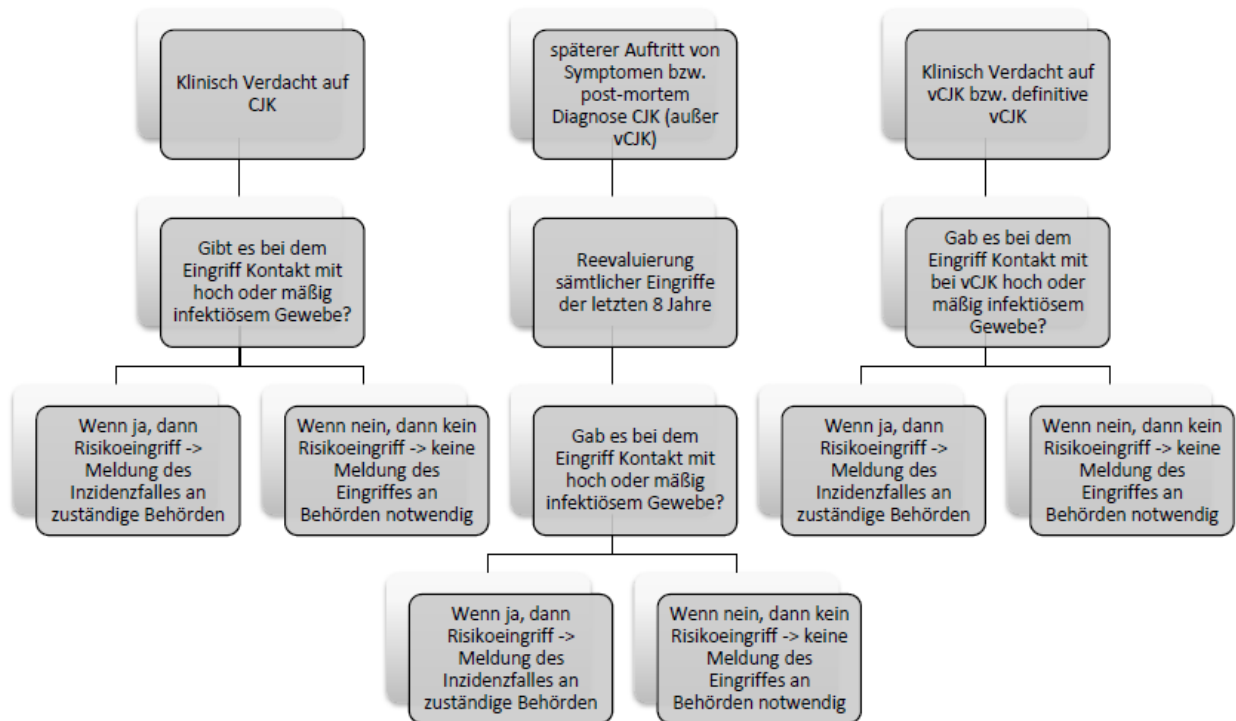
- Keine Anwendung im Bereich des ZNS
- Strenge Indikationsstellung für die Diagnostik von Hohlorrganen bzw. einer Laparoskopie

Aufbereitung (reinigendes Dekontaminationsverfahren):

- Einlegen des Endoskops in 4-5 Liter (am besten in einer Einmalwanne s. „Instrumentenaufbereitung“) in einer 4 molaren GdnSCN- Lösung (Guanidinthiocyanat) für 2 x 30 min. mit zwischengeschalteter mechanischer Reinigung (Durchbürsten und Durchspülen mit GdnSCN- Lösung im GdnSCN- Bad empfohlen). GdnSCN- Lösung ist über die Anstaltsapotheke des LKH Universitätsklinikum Graz sowie des LKH Leoben zu beziehen.
- Vor dem Beladen der RDG-E ist das Endoskop gut mit Wasser zu spülen um Kristallbildung und Materialschäden vorbeugen. (Beckenreinigung s. „Instrumentenaufbereitung“)
- Anschließend standardisierte Reinigung im RDG- E
- Geräteeinsatz ist mit Gerätenummer zu dokumentieren
- Zusatzinstrumente sind zu verwerfen.

Literatur:

- [RKI-Richtlinie: Krankenversorgung und Instrumentensterilisation bei CJK-Patienten und CJK-Verdachtsfällen \(1998\)](#)
- Richtlinie für den Schutz vor einer Übertragung der CJK bei invasiven Eingriffen (BMG 2016)
- Wallhäußers „Praxis der Sterilisation, Desinfektion, Antiseptik und Konservierung“ (2008)
- Gesetze und Richtlinien für das Gesundheitswesen (Behrs Verlag /2009)
- Anforderungen an die Hygiene bei der Aufbereitung von Medizinprodukten (Bundesgesundheitsblatt 2012)



* Anmerkung zur Evaluierung der Eingriffe in den vergangenen 8 Jahren:
 Von Seiten des Bundes wird ein „look-back Verfahren“ vorgegeben ohne die diesbezügliche Verantwortlichkeit festzulegen. Da diese Abfrage sowohl träger- als auch bundesübergreifend sein kann kommt hierfür letzten Endes nur die lokale BH in Frage.

Anhang 2: Übersicht über menschliche Prionenerkrankungen oder transmissible spongiforme Enzephalopathien (TSE)

Die humanen Prionen-Erkrankungen können nach der Ätiologie in 3 verschiedene Gruppen unterteilt werden:

1. Sporadisch (sCJK)
2. Genetisch (gCJK)
3. Erworben:
 - a. Variante CJK (vCJK)
 - b. Iatrogene CJK (iCJK)

Die WHO Surveillancekriterien (2008) unterscheiden zwischen klinischen Symptomen und zusätzlichen Hilfsuntersuchungen anhand derer der Verdacht auf CJK geäußert und zusätzlich noch zwischen „wahrscheinlich“ und „möglich“ differenziert werden kann. Ein „Verdacht auf CJK“ zeigt sich auch dann, wenn ein Patient mit einer neurologischen Multisystemerkrankung rasch fortschreitet, auch wenn die WHO-Kriterien nicht erfüllt werden.

Bestätigt („definitive CJK“) werden kann die Erkrankung momentan erst post mortem.

SURVEILLANCE KRITERIEN VERSCHIEDENER PRIONERKRANKUNGEN

1) SPORADISCHE CJK: (sCJK)

I. Klinische Zeichen:

1. Rasch fortschreitende Demenz und
2. Myoklonien
3. Zerebelläre oder visuelle Symptome
4. Pyramidale oder extrapyramidale Zeichen
5. Akinetischer Mutismus

II. Zusatzuntersuchungen:

1. Periodische triphasische Wellen im EEG
2. 14-3-3 Protein positiv im Liquor
3. Signalalterationen in Basalganglien (mit oder ohne corticale Signalalterationen) im MRT (DWI oder FLAIR)

wahrscheinliche sCJK:

Demenz + 2 klinische Zeichen + 1 Zusatzuntersuchung positiv

mögliche sCJK:

Demenz + 2 klinische Zeichen

Verdacht auf sCJK, Kriterien der WHO nicht erfüllend:

Rasch fortschreitende neurologische Erkrankung

definitive sCJK:

Nachweis spongiformer Veränderungen und Ablagerung von Proteinase K resistenten Prionprotein im Gehirn (mittels Immunhistochemie oder Western Blot)

Typische Situationen:

- Unter visuellen Symptomen sind vor allem neu aufgetretene kortikale Sehstörungen gemeint. Visuelle Symptome sind eine häufige neurologische Erstmanifestation einer CJK. Zeichen einer kortikalen Sehstörung sind: Zeitung plötzlich nicht mehr lesen können; Bilder sind nicht mehr vier-/rechteckig, Kachelfugen in Bad/Küche nicht mehr gerade, Farben haben sich verändert, Entfernungen können nicht mehr eingeschätzt werden (Probleme beim Autofahren werden berichtet).
- Eine zu Anfang milde Demenz verschlechtert sich zusehends, d. h. innerhalb weniger Tage/des letzten Monats kommen eine erhebliche Zunahme der Vergesslichkeit oder neu aufgetretene Orientierungsstörung, Apraxie, verminderte Sprechfähigkeit oder eine Ataxie hinzu. Verschlechtert sich der neurologische Zustand des Patienten innerhalb kurzer Zeit erkennbar, ohne dass eine andere erkennbare Ursache vorliegt, weist dies auf eine CJK hin.

2) GENETISCHE CJK: (gCJK)

5-15% (kann populationsabhängig mehr sein) aller menschlichen Prionenerkrankungen sind hereditär. Es können unterschiedliche autosomal-dominant vererbte Keimbahnmutationen, seltener Insertionen von Basenpaaren oder Deletionen im PRNP-Gen auf Chromosom 20 zur Krankheitsentwicklung führen.

definitive gCJK:

- definitive CJK und Nachweis krankheitsspezifischer PRNP-Mutation oder
- definitive CJK des Patienten und definitive oder wahrscheinliche CJK in Verwandten 1. Grades mit oder ohne Nachweis krankheitsspezifischer PRNP-Mutation

wahrscheinliche gCJK:

- fortschreitende neuropsychiatrische Störung und krankheitsspezifische PRNP-Mutation oder wahrscheinliche CJK und definitive oder wahrscheinliche CJK bei einem Verwandten 1. Grades

3) ERWORBENE CJK:

a) VARIANTE CJK: (vCJK)

Diagnosekriterien der varianten CJK:

I

A progrediente neuropsychiatrische Symptomatik

B Krankheitsdauer > 6 Monate

C Routineuntersuchungen ergeben keinen Anhaltspunkt für alternative Diagnose

D Anamnestisch iatrogene Exposition ausgeschlossen

II

- A Früh auftretende psychiatrische Symptome
- B Persistierende schmerzhafte Missempfindungen
- C Ataxie
- D Myoklonien oder Chorea oder Dystonie
- E Demenz

III

- A EEG ohne die für CJK typischen Veränderungen oder EEG nicht durchgeführt
- B MRT mit Hyperintensität im Pulvinar thalami beidseits

IV

- A Positive Tonsillenbiopsie

definitive vCJD:

I A und neuropathologische Bestätigung der vCJK

wahrscheinliche vCJK:

I und II 4/5 und III A und III B oder I und IV A

b) IATROGENE CJK: (iCJK)

Iatrogene CJK bedeutet die unbeabsichtigte Übertragung der CJK bei medizinischen Eingriffen. Bisher sind iatrogene CJK nach neurochirurgischen Eingriffen (z.B. Verwendung von Tiefenelektroden; unzureichende Aufbereitung von kontaminiertem neurochirurgischem Instrumentarium; ca. 6 Fälle), Dura mater- (ca. 110 Fälle) und Corneatransplantaten (bisher ca. 5 mögliche Fälle) und vor allem bei Empfängern menschlicher Wachstumshormone (hGH) aus humanen Hypophysen (ca. 230 Fälle) aufgetreten

Diagnosekriterien iatrogene CJK:

definitive iCJK:

Definitive CJK bei bekanntem Expositionsrisiko

wahrscheinliche iCJK:

fortschreitendes zerebelläres Syndrom bei Hypophysenhormonempfängern oder wahrscheinliche CJK bei bekanntem Expositionsrisiko.

Quelle: WHO manual for surveillance of human transmissible spongiform encephalopathies including variant Creutzfeldt-Jakob disease.

Variably Protease-Sensitive Prionopathy (VPSPr):

Zusätzlich ist eine neuartige sporadische Erkrankung mit variabler Proteinase K Sensitivität des Prion Proteins (Variably Protease-Sensitive Prionopathy, VPSPr) bekannt, jedoch ist der derzeitige Wissensstand über diese Erkrankung unzureichend. Für die Variably Protease-Sensitive Prionopathy (VPSPr) konnten bisher keine klinischen bzw. Surveillancekriterien vorgeschlagen werden. Diese Erkrankung kann nachzeitigem Stand lediglich post-mortem in der neuropathologischen Autopsie bestätigt werden.

wahrscheinliche VPSPr:

Keine Kriterien vorhanden

mögliche VPSPr:

Keine Kriterien vorhanden

definitive VPSPr:

Diagnose durch neuropathologische Autopsie

Anhang übernommen aus der Richtlinie für den Schutz vor einer Übertragung der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit bei invasiven Eingriffen
(Erstellt vom Arbeitskreis CJK des BMG; Fassung: 19. Jänner 2016)